1937
Lane Medical Library

Aus der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten zu Erlangen.
Direktor: Univ.-Professor Dr. L. Hauck.

STANFORD UNIVERSITY
MAR
24
1938
LIBRARY

Über einen Fall von bandförmiger Sklerodermie in zosteriformer Anordnung.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der hohen Medizinischen Fakultät der

Friedrich-Alexander-Universität Erlangen

vorgelegt von

Friedrich Reichel

aus Nürnberg.

Tag der mündlichen Prüfung: 31. 3. 1937.

Buchdruckerei Müller Erlangen, Fahrstraße 5.
1937.

937/169

Referent: Prof. Dr. L. Hauck.

Dekan: Professor Dr. Fr. Jamin.

Ueber das Symptomenbild der Sklerodermie liegt ein reichhaltiges Schrifttum vor. Die Anschauungen über die Pathogenese dieser merkwürdigen Hautveränderung haben eine vielfache Wandlung erfahren. Doch bis heute hat man die eigentliche Ursache dieser Krankheit nicht finden können. Die verschiedensten endogenen und exogenen Einflüsse wurden als ursächlich angesehen, ohne daß eine dieser Ansichten Anspruch auf Allgemeingültigkeit erheben könnte. Ebenso umstritten wie das Problem der Sklerodermie ist das Problem der Systematisierung der Haut. Im Hinblick darauf ist es wohl gerechtfertigt einen in der Universitäts-Hautklinik in Erlangen beobachteten Fall von Sklerodermie mit der Besonderheit einer zosteriformen Anordnung einer näheren Würdigung zu unterziehen, um dadurch zu dem Verständnis dieser Hauterscheinungen beizutragen. Zosteriformes Auftreten von Dermatosen ist an und für sich selten und insbesondere für das Krankheitsbild der Sklerodermie im Schrifttum kaum zu finden.

Die Sklerodermie ist schon lange bekannt und wurde nachweislich zum ersten Male im Jahre 1634 von Zacuto beschrieben. Der Name Sklerodermie wurde 1847 von Gintrac geprägt. Weniger geläufig ist der von Amerikanern und Engländern stammende Ausdruck Morphoea, der nur für die circumscripte Form der Sklerodermie Anwendung findet. Ball prägte 1871 für eine besondere Art der Sklerodermie den Ausdruck Sklerodaktylie. Unter Sklerodermie versteht man ganz allgemein jene Prozesse in der Haut, die ohne Zellneubildung und ohne wesentliche Zellinfiltration durch Schwellung des Bindegewebes die Haut verändern. Sie büßt dabei ihre Geschmeidigkeit, Faltbarkeit und Eindrückbarkeit mehr und mehr ein, wird derb, lederartig und bekommt allmählich ein weißliches, elfenbeinfarbiges, graugelbes oder pigmentiertes Aussehen bei sonst trockener nicht nässender Oberhaut. Das Gewebe geht schließlich infolge von Schrumpfung in Atrophie über.

Man unterscheidet im wesentlichen zwei Formen der Sklerodermie, die umschriebene (circumscripte) Sklerodermie auch Morphoea genannt, die band- oder scheibenförmig auftreten kann, und die diffuse Sklerodermie, von der man noch die Sklerodaktylie, bei der lediglich die Extremitätenenden ergriffen sind, abtrennen kann.

Bei dem hier vorliegenden noch näher zu beschreibenden Fall handelt es sich um eine circumscripte Sklerodermie. Es erscheint angebracht im folgenden kurz auf die Fragen über die Pathogenese und Aetiologie derselben einzugehen.

Sie beginnt mit einem der Größe der Herde entsprechenden fleckigen, rosaroten bis lilafarbenen Erythem, das im Verlaufe längerer Zeit über teigiges Ödem und Sklerosierung der Haut schließlich in das atrophische Stadium der Sklerodermie übergeht. Im histologischen Bild zeigt die Epidermis keine wesentlichen Abweichungen von der Norm. Der Papillarkörper ist in der Erythemzone größtenteils erhalten aber deutlich abgeflacht, um im sklerosierten Teil allmählich ganz zu schwinden. Es besteht eine Erweiterung der Gefäße im Papillarkörper bis in die Cutis propria hinein. Um die Gefäße herum macht sich eine geringe Zellvermehrung geltend, die aus Lymphozyten und vergrößerten Fibroblasten besteht. Im Papillarkörper und in der daruntergelegenen Schicht sind die Bindegewebsbündel homogener beschaffen. Sie werden in der sklerosierten Partie immer breiter und es finden sich in diesem Teil fast keine Infiltratzellen zwischen den einzelnen Bindegewebsbündeln. Während im erythematösen Gebiet der Papillarkörper und die darunterliegenden Schichten reichlich dilatierte Gefäße aufweisen, macht sich im sklerosierten Anteil ein Schwund der Gefäße bemerkbar, wobei die erhaltenen Gefäße zusammengepreßt erscheinen.

Wegen des band- und streifenförmigen symmetrischen oder einseitigen Auftretens haben sich mehrere Autoren für eine neurogene, andere wieder für eine entwicklungsgeschichtlich bedingte und Dritte für eine hämatogene Entstehung ausgesprochen. Während sich Bettmann bemühte

auf Grund eines Falles eine Beziehung zwischen bandförmiger Sklerodermie und systematisiertem Naevus zu finden, glaubt Brünauer, daß solche bandförmigen Sklerodermien den Langerschen Spaltrichtungslinien folgen, woraus er auf einen hämatogenen Ursprung der umschriebenen Sklerodermie schließen zu müssen glaubt. Mehrere Autoren wollen die Anordnung der circumscripten Sklerodermie auf hypothetische Hautsegmente zurückführen. Callomon und Lion nahmen einen Zusammenhang der bandförmigen Sklerodermie mit den Voigtschen Grenzlinien an.

Brünauer stützt seine Ansicht einer Abhängigkeit derselben von den Langerschen Spaltrichtungslinien auf den Beginn der umschriebenen Sklerodermie als Erythem, das Ausdruck einer Störung im Gefäßsystem sei, sowie auf die Tatsache, daß sich die in der Blaschkoschen Arbeit über Systematisation der Haut dargestellten Fälle sowie ein von Verrotti beschriebener Fall von circumscripter Sklerodermie mit den Spaltrichtungslinien der Haut in Einklang bringen lassen. Selten zu beobachtende Sensibilitätsstörungen erklärt er als lokale Störung der peripheren Nerven im Sinne von Kompressionserscheinungen, welche der Ausdruck der sklerosierenden Gewebsveränderungen seien.

Baker nimmt bei einem Fall von Morphoea einen Zusammenhang mit einer gleichzeitig bestehenden Fokalsepsis an. Einige Forscher äußern sich dahin, daß es sich bei der Sklerodermie um anaphylaktische Erscheinungen handle. Das Zusammentreffen von circumscripter Sklerodermie mit Störungen im Verdauungskanal, wie schwere Darmatonie und spatische Obstipation, sowie das Schwinden der bestehenden Sklerodermie bei wirksamer Behandlung dieser Darmerscheinungen wurde als Ausdruck von Beziehungen dieser Erscheinungen zur Sklerodermie gedeutet.

Eine ganze Reihe von Fällen wird im Schrifttum angeführt, bei denen ein ursächlicher Zusammenha g zwischen Trauma und Sklerodermie vermutet wird. Jedoch besteht bei diesen Fällen meist kein zeitlicher oft nicht einmal ein örtlicher Zusammenhang zwischen der Läsion und den Sklerodermieherden, was aber nicht ausschließt, daß trotz-

dem in vereinzelten Fällen ein Trauma das auslösende Moment einer Sklerodermie sein könnte.

Ein von Touraine und Lortat-Jakob beobachteter Fall einerzoniform intercostalen Sklerodermie nach Incision eines Achselhöhlenabzesses läßt es nach Ansicht dieser Autoren naheliegend erscheinen, daß das Trauma der Incision in diesem Fall die auslösende Ursache war. Bei einem 20jährigen Mann entwickelte sich einen Monat nach der Incision eines Abzesses in der Achselhöhle in der Umgebung der Incision eine bandförmig angeordnete Sklerodermie. Die beiden Autoren nehmen deshalb einen Zusammenhang der Entstehung dieser Sklerodermie mit einer Läsion des III. Intercostalnerven an

In zahlreichen Arbeiten wird die umschriebene Sklerodermie als Folgeerscheinung von Störungen im endokrinen Drüsen- und im vegetativen Nervensystem aufgefaßt, da oftmals neben einer Sklerodermie Störungen in diesen Systemen nachgewiesen werden konnten. So wird das gleichzeitige Vorkommen einer Struma, einer Schilddrüseninsuffizienz oder einer Basedowschen Krankheit mit einer circumscripten Sklerodermie häufiger erwähnt. Hierher gehören auch Beobachtungen von Sklerodermie bei Dysmenorrhoe, während der Schwangerschaft und nach Exstirpation von Tumoren am Uterus oder den Ovarien. Sellei weist darauf hin, daß bei Sklerodermie die Zuckertoleranz vielfach herabgesetzt wird.

Die Annahme eines Zusammenhanges der Sklerodermie mit Störungen der Funktion innersekretorischer Organe wird gestützt durch gelegentlich beobachtete Heilerfolge bei der Behandlung dieses Hautleidens mit inkretorischen Präparaten. Dabei spielt neben der Behandlung mit Schilddrüsen-, Hypophysen- und Keimdrüsenpräparaten die von Sellei empfohlene Pankreastherapie eine größere Rolle. Sellei faßt die Sklerodermia circumscripta als eine Dysfermentose des Pankreas auf. Er behauptet auch, daß die Sklerodermie und die Sklerodaktylie, die er als Akrosklerose bezeichnet, zwei verschiedene Krankheiten seien. Die Sklerodermie beruhe auf Veränderungen der Cutis und des

tieferen Bindegewebes, während die Akrosklerose als Angiotrophoneurose aufzufassen sei. Durch mehrfache Untersuchungen stellte Sellei fest, daß bei der Sklerodermie eine atoxylresistente Lipase nachweisbar sei, die bei der Akrosklerose fehle. Daraus schließt er auf eine für die Sklerodermie ursächliche Pankreasschädigung.

In letzter Zeit wurde mehrmals auch die Ansicht geäußert, daß die Sklerodermie durch eine Dysfunktion der Nebenschilddrüsen bedingt sein könne. Man hat deshalb nach dem Vorschlag von Leriche und Jung versucht die Sklerodermie durch Parathyreoidektomie bzw. Unterbindung der Artt. thyreoid. inff. und ev. Sympathektomie einer Heilung zuzuführen und dabei auch manche Heilerfolge erzielen können.

Von verschiedenen Seiten wurde auch nachgewiesen, daß bei der Sklerodermie in den Hautnerven an den parasympathischen Fasern sich deutliche Degenerationssymptome feststellen lassen und die parasympathischen Zellen im Rückenmark und die parasympathischen Fasern in den hinteren Wurzeln weniger entwickelt sind als normalerweise.

Von den vielen für die Ursache der Sklerodermie aufgestellten Hypothesen dürfte wohl am meisten die begründet sein, daß es sich bei der Sklerodermie um eine Schädigung der trophischen Zentren im Zentralnervensystem handelt und sie somit die Folge einer Störung des vegetativen Nervensystems ist, wobei ein Einfluß der innersekretorischen Organe wegen der engen Verknüpfung des Inkretoriums mit dem autonomen Nervensystem durchaus möglich sein kann.

Das Problem der Systematisierung von Hauterscheinungen ist seit Jahrzehnten immer wieder von Zeit zu Zeit erörtert worden, doch konnte bis heute noch kein befriedigendes Ergebnis erzielt werden. In wirklich eingehendem Maße hat sich seit Blaschkos ausführlicher und gründlicher Bearbeitung dieses Stoffes kein Forscher mehr mit dieser Frage beschäftigt. Ob eine Auswertung der neueren Kenntnisse der Entwicklungsgeschichte und Vererbungslehre mit

der Neurologie einerseits und der Dermatologie andererseits hier weiterführen kann, ist fraglich.

Fest steht, daß beim Herpes zoster das Spinalganglion befallen ist und es sich somit um eine Erkrankung der sensiblen Nerven handelt. Auf Grund dieser Tatsache glaubt Bärensprung auch für andere streifenförmig angeordnete Hauterscheinungen, im besonderen die Naevi, eine ähnliche nervöse Ursache annehmen zu dürfen.

Philippson und Hallopeau haben dagegen auf eine Übereinstimmung der streifenförmigen Naevi mit den Voigtschen Grenzlinien hingewiesen. Während nun Philippson eine strichförmige Anordnung von Hautveränderungen durch das Zusammenfließen verschiedener Wachstumsrichtungen in diesen Linien erklären will, meint Hallopeau, daß in solchen Fällen eine gesteigerte Empfindlichkeit der Haut infolge der größeren Anzahl von Nervenendigungen und Kommunikationen in den Voigtschen Linien die Ursache sei.

Pecirka, Blaschko und Brissaud fassen später die lineären Hauterkrankungen als Ausdruck einer Störung in den sogenannten Dermatomeren auf, von der Anschauung ausgehend, daß die Haut ebenso wie der Körper im Innern segmental angelegt sei. Damit ist aber noch nichts über die Art der Störung in den bestimmten Hautgebieten gesagt. Jadassohn weist auf eine Übereinstimmung strichförmiger Dermatosen mit dem Verlauf der Haarrichtungslinien bzw. der Haarströme hin, Oscar Simon macht auf die Richtungslinien der Hautarchitektur aufmerksam.

Blaschko hat in seiner Arbeit immer wieder die Annahme einer zugrundeliegenden nervösen Ursache auszuschließen versucht, am Schlusse seiner Arbeit mußte er jedoch die Möglichkeit einer nervösen Erkrankung offen lassen und in einer späteren Abhandlung neigt er gemeinsam mit Fischel auf Grund eines Falles mehr einer nervösen Ursache zu. Samek und insbesondere Lewith sprechen sich an Hand von Krankheitsbildern systematisierter Dermatosen mehrmals für eine nervöse Ursache aus und fassen sie als Folge einer gesteigerten Eruptionsbereitschaft in einem nervös sensibilisierten Dermatom auf.

Meirowski und Leven haben gestützt auf ein reiches Bildmaterial für die Naevi den Beweis zu erbringen versucht, daß diese ganz allgemein keimplasmatisch bedingt seien und ihre Systematisation als Rückschlag auf die Tierzeichnung zu verstehen sei. Beide Autoren folgern daraus, daß die Systematisation als eine alte phylogenetisch fixierte Stammeseigentümlichkeit des Menschen anzusehen sei und der Tierzeichnung entspreche. Dieses Bild der Tierzeichnung erscheine in klarster Weise beim Pigmentnaevus.

Aus alledem geht hervor, daß es bis heute nicht gelungen ist für die systematisierten Hauterkrankungen eine einheitliche Erklärung zu finden, wenngleich eine einheitliche Ursache dafür angenommen werden muß.

Zur weiteren Klärung der Probleme sowohl der umschriebenen Sklerodermie als auch der Systematisierung der Haut möge die Beschreibung des vorliegenden Falles beitragen.

Tr. Elise, 42jährige Frau.

Familienanamnese: Der Vater ist mit 60 Jahren an Herzerweiterung gestorben. Die Mutter sei nie krank gewesen. Die sechs Geschwister sowie das einzige lebende Kind der Kranken sind gesund. Ein Kind starb an Masern und Lungenentzündung. Weder von Hautkrankheiten noch von sonstigen Krankheiten in der Familie ist etwas bekannt.

Eigene Anamnese: Die Kranke hatte keine Kinderkrankheiten und war auch nach ihren Angaben später nie ernstlich krank gewesen. Vor etwa 8 Jahren sei sie einmal auf das rechte Knie gefallen und verspüre seitdem mitunter Schmerzen in demselben. Sie hat zweimal normal geboren; die Blutungsanamnese ergibt keine Besonderheiten.

Ihr jetziges Hautleiden begann im Sommer 1933. Die Kranke bemerkte damals ein Gefühl von Ameisenlaufen und Kribbeln am Rücken. Wie sie im Spiegel selbst habe feststellen können, sei die Haut an einer Stelle in der Gegend des linken Schulterblattes von glänzendem und fleckigem Aussehen gewesen. Dabei habe die Haut nicht

gerötet, sondern mehr bläulich schimmernd ausgesehen. Im Laufe der Zeit habe sich mehr und mehr ein unangenehmes Druckgefühl eingestellt, gleichsam als ob die Brust eingeschnürt würde. Dieses dumpfe Druckgefühl am Rücken habe sie seitdem nicht mehr verloren, wenn es auch manchmal schwächer gewesen sei. Mitunter habe sie dabei auch Stiche im Rücken verspürt ganz unabhängig von der Atmung und von Bewegungen. Die vom Arzt verordneten Einreibungen mit Spiritus hätten keinerlei Besserung gebracht. Seit Anfang des Jahres 1933 sollen sich dann auch ähnliche drückende und ziehende Schmerzen in der Kreuzgegend eingestellt haben, wo ähnliche Flecken wie in der Schultergegend festgestellt werden konnten. Außer diesen Beschwerden hat die Kranke zur Zeit nichts zu klagen.

Befund: Sehr beleibte, 165 cm große Frau mit einem Gewicht von 88,7 kg, die körperlich und geistig einen etwas trägen, jedoch durchaus intelligenten Eindruck macht. Der Kopf ist frei beweglich, die Nervenaustrittspunkte sind frei. Die Haarfarbe ist dunkelbraun, die Farbe der Iris grüngrau. Es besteht kein Exophthalmus. Die linke Lidspalte erscheint ein wenig enger als die rechte. Es besteht keine Anisocorie. Der Oberkiefer ist zahnlos, im Unterkiefer stehen nur noch ein paar Schneidezähne. Die Frau hat eine Oberkieferprothese. Am vorderen Gaumensegel besteht beiderseits eine geringe Rötung. Eine Schwellung der Halsdrüsen ist nicht vorhanden. Die Schilddrüse ist nicht vergrößert. An den inneren Organen ist ein krankhafter Befund nicht zu erheben.

Der Patellarsehnenreflex ist rechts stärker und leichter auslösbar als links. Links ist der Achillessehnenreflex mit sämtlichen Kunstgriffen nicht auszulösen, während er rechts vollkommen normal ist. Die Armreflexe sind beiderseits gleich.

Spezieller Hautbefund:

Wie aus dem Lichtbild ersichtlich ist, treten auf der Haut des Rückens drei bandförmige Herde sehr deutlich hervor.

1) In Höhe des 5. Brustwirbels erstreckt sich von der Medianlinie aus horizontal nach links ein 14 cm langer Streifen veränderter Haut, der eine größte Breite von 5 cm aufweist und oval geformt ist. Im Zentrum dieses Herdes weist die Haut eine gelbliche und bräunliche Fleckung mit einigen eingestreuten mehr weißlichen runden hanfkorn- bis kirschkerngroßen Stellen auf. Nach außen schließt sich um diese zentrale Partie ein bläulichgrau aussehender Saum (Lilacring) von etwa 1 cm Breite an, der in unscharfer Zeichnung in die normale Haut der Umgebung übergeht. Die Haut ist im Zentrum derb und nicht faltbar, gegenüber der Umgebung eingezogen und straff, jedoch auf dem Thorax verschieblich. Auch der sich weich anfühlende bläuliche Saum erreicht nicht ganz das Niveau der umgebenden Haut. In dem Saum erscheint die Haut wie geriffelt infolge ungleichmäßiger leichter Einziehungen.

2) In der Höhe des Darmbeinkammes läuft von der Medianlinie quer nach links ein schmutzig bräunlich aussehender Hautstreifen von 11 cm Länge und 2 cm Breite. Am breitesten ist dieses Band in der Medianlinie und verschmälert sich allmählich nach links zu, um spitz auszulaufen. Die Haut dieses Herdes ist besonders in der Gegend der Mittellinie derb, straff und deutlich eingezogen, jedoch auf dem Knochen verschieblich. Auch hier ist ein lila Saum vorhanden, der aber weniger ausgeprägt ist, wie bei dem ersten Herd.

3) In der Höhe des 2. Kreuzbeinwirbels sehen wir ferner einen 13 cm langen, durchschnittlich 2,5 cm breiten Herd verlaufen. Er erstreckt sich horizontal von der Mittellinie 8 cm nach links und zungenförmig unmerklich abfallend 5 cm nach rechts. Das linke laterale Ende ist verbreitert, während das rechte Ende in eine Spitze ausläuft. Die Haut im zentralen Bezirk dieses Herdes sieht schmutzigbraun aus mit einem gelblichen Unterton und weist mehrere rundliche etwa erbsengroße weißliche Flecke auf. Nach oben zu ist der Herd scharf abgegrenzt, während er nach unten und seitlich mit unscharfer Zeichnung in einen wie bei dem ersten Herd geschilderten bläulichroten etwas eingesunke-

nen uneben erscheinenden Saum übergeht. Im Zentrum des Herdes insbesondere 4—5 cm links von der Mittellinie ist die Haut ebenfalls muldenförmig eingezogen, fühlt sich derb an, ist mit dem darunter liegenden Gewebe verwachsen, nicht in Falten legbar, straff angespannt, jedoch auf dem Knochen ebenfalls verschieblich.

Neben diesen 3 großen Herden finden sich noch einige kleinere sich weicher anfühlende Hautstellen, die auf der Abbildung nur undeutlich zur Darstellung gekommen sind. Sie haben dasselbe Aussehen wie die lilafarbene Umsäumung der eben beschriebenen Herde.

Etwas seitlich und nach abwärts vom 1. beschriebenen Herd gelegen finden sich in Höhe des 9. Brustwirbels zwei etwa markstückgroße rundliche lilafarbene Hautstellen. Ein ähnlich aussehender Herd erstreckt sich in Höhe des 11. Brustwirbels horizontal in einer Länge von 7 cm, nach vorne zu leicht abfallend, parallel den Rippen bei einer durchschnittlichen Breite von 3 cm und wird von der hinteren Axillarlinie annähernd halbiert. Oberhalb der Spitze des 2. Hauptherdes beginnt ebenfalls horizontal nach der Seite zu verlaufend ein etwas unheitlich konfigurierter 8 cm langer Hautstreifen, der das gleiche bläulichrote unscharf fleckige Aussehen hat, wie die eben geschilderten Nebenherde. Unterhalb der Spitze des 2. Hauptherdes ist noch ein weiterer rötlichlivider Herd sichtbar, der bei einer Länge von 3 cm und ovalärer Form ebenfalls quer verläuft.

Am linken Rippenbogen sind etwas außerhalb der Mammillarlinie ein größerer runder unscharf begrenzter (4 cm im Durchmesser) und daneben ein kleiner, einpfenniggroßer, pigmentloser Fleck festzustellen (Naevus anaemicus). Unter der linken Mamma besteht ein geringfügiges intertriginöses Ekzem.

Die Haut ist an allen geschilderten Stellen nicht abnorm druckempfindlich und die Empfindung für Berührung, Temperatur und Schmerz ist normal.

Die Wassermannsche Reaktion des Blutes fiel negativ aus. Im Harn ist die Eiweiß-, Zucker- und Urobilinogenprobe negativ. Der Blutzucker beträgt 120 mg %.

Eine Probeexcision der Haut aus der zentralen Partie des oberen Krankheitsherdes in Höhe des 5. Brustwirbels ergibt das histologische Bild einer in das atrophische Stadium übergegangenen Sklerodermie: Epidermis leicht verschmälert, Papillarkörper verstrichen, die Cutis aus homogenem Bindegewebe mit verbreiterten Bündeln bestehend, zellarm mit wenigen Gefäßen und einigen um die Gefäße herum angeordneten Infiltraten aus Lymphozyten und Fibroblasten.

Die Loewische Reaktion ist positiv, d. h. nach Einträufelung von 1 Tropfen Adrenalin in der Lösung 1:1000 in ein Auge zeigte sich nach 1 Minute eine länger anhaltende deutliche Erweiterung der Pupille. Nach einer subcutanen Injektion von 0,01 g Pilocarpin trat nach 25 Minuten eine Steigerung der Pulsfrequenz von 80 auf 96 verbunden mit starker Rötung der Gesichtshaut und starker Speichelabsonderung auf. Die Schweißabsonderung beschränkte sich auf die Achselhöhlen- und Genitalgegend, war aber an diesen Stellen ziemlich stark. Dabei bestand gleichzeitig Sekretion der Nasenschleimhaut und Hitzegefühl. Nach einer subcutanen Injektion von 1 mg Atropin wurde eine Änderung der Pulsfrequenz nicht bemerkt. Lediglich geringe Trockenheit im Halse wurde von der Kranken nach einiger Zeit angegeben.

Es handelt sich also bei unserer Kranken um eine bandförmige Sklerodermie, die halbseitig, entsprechend dem Verlauf der Rückenmarkssegmente angeordnet ist. Die drei zuerst beschriebenen Herde, die an der Mittellinie am Rücken ihren Anfang nehmen, gehören bereits dem sklerosierend atrophischen Stadium der circumscripten Sklerodermie an, während die übrigen geschilderten Herde noch dem erythematösen Vorstadium zuzurechnen sind. Durch die Probeexcision, die das typische Bild einer im sklerotischen Stadium befindlichen umschriebenen Sklerodermie zeigt, ist die Diagnose sichergestellt. Besonders auffällig ist die ausgesprochen zosteriforme Anordnung der Sklerodermieherde. Das geringe Uebergreifen des untersten Herdes auf die rechte Seite läßt die Bezeichnung zosteri-

form durchaus zu, da dies in der gleichen Weise auch beim Herpes zoster vorkommen kann. Anhaltspunkte für eine Beteiligung des Nervensystems sind wenn auch nur in geringem Grade aber doch vorhanden. Sehr deutlich sind, wie erwähnt, die Unterschiede der Patellar- und Achillessehnenreflexe ausgeprägt. Sensibilitätsstörungen konnten nicht festgestellt werden. Die linke Lidspalte erscheint etwas enger als die rechte. Die vorgenommenen pharmakologischen Prüfungen lassen die Annahme einer Störung des vegetativen Nervensystems als wahrscheinlich zu, wenn sie eine solche auch nicht sicher beweisen. Wegen der Kürze des Klinikaufenthaltes der Kranken konnten weitere Untersuchungen in dieser Richtung nicht angestellt werden.

Aus dem Erscheinungsbild in unserem Krankheitsfall darf wohl trotz der nur gering ausgeprägten nervösen Symptome eine segmentale Störung trophischer Zentren im Zentralnervensystem, d. h. ein Befallensein des autonomen Nervensystems angenommen werden. Mehrere japanische Forscher haben bei Sklerodermie auch Degenerationserscheinungen an den parasympatischen Fasern histologisch nachweisen können. Wenn die angeführten nervösen Symptome auch nur geringgradig ausgeprägt sind, so sei darauf hingewiesen, daß unsere bisherigen Untersuchungsmethoden am Lebenden die feineren Störungen des vegatativen Nervensystems nur schwer zu erfassen vermögen. All die anderen Hinweise auf eine keimplasmatische Bedingtheit, so auf eine haematogene Entstehung, auf die Spaltungsrichtungen der Haut sowie auf die Haarrichtungslinien und auf traumatische oder endokrine Ursachen dürften bei unserer Kranken nicht stichhaltig sein. Nicht nur die circumscripte Sklerodermie als solche, sondern in unserem besonderen Fall auch die systematisierte zosteriforme Anordnung dürfte als neurogen bedingt aufzufassen sein.

Mitteilungen über typische zosterartig angeordnete Dermatosen sind im Schrifttum nicht besonders häufig zu finden, ja als geradezu selten zu bezeichnen, insbesondere was die Lokalisation am Rumpf anbetrifft. Wenn ich mich auf die ganz charakteristischen Fälle mit am Rumpf lokalisierten

Herden beschränke, so können bei genauer Durchsicht des Zentralblatts für Haut- und Geschlechtskrankheiten vom Jahr 1921 bis heute nur die im folgenden aufgeführten Fälle, die einer strengen Kritik standhalten, berücksichtigt werden.

Die 3 von Bürckstümmer veröffentlichten Fälle von systematisierter Psoriasis vulgaris beispielsweise werden nicht aufgeführt, obwohl sie sich durch streng halbseitige Lokalisation auszeichnen, da die Linienführung der Efflo-reszenzen am Rumpf nicht der Anordnung von Herpes zoster entspricht, sondern sich mehr mit dem Liniensystem, wie es für die systematisierten Naevi aufgestellt wurde, in Einklang bringen läßt. Der später aufgeführte von Lortat-Jacob als zosteriforme Syphilis beschriebene Fall hält ebenfalls unserer Kritik nicht stand und trägt das Beiwort „zosteriform" mit Unrecht.

Für das Krankheitsbild der Sklerodermie konnten nur 3 Fälle gefunden werden.

Stroscher demonstrierte in einer Sitzung der Vereinigung Dresdener Dermatologen eine zosteriforme Sklero-dermie. Bei einer 43jährigen Frau mit einer mäßigen Struma war an der linken Brustseite eine 1 Jahr bestehende bandförmige Sklerodermie zu sehen, deren Herde von einem deutlichen teils lila gefärbten, teils pigmentierten Ring umsäumt waren.

Sodann berichten Michon und Bohème von einer 42-jährigen Basedowkranken, bei der eine segmentierte Skle-rodermie als horizontaler Infiltrationstreifen von der rechten Schulter nach vorne zu verlief. Es handelte sich um das atrophische Stadium mit Lilacring ohne Übergreifen auf die tieferen Hautschichten. Die Sensibilität im Bereich der atrophischen Zone war herabgesetzt. Neben einer parenchy-matösen Struma, Tachykardie, Glanzauge, Tremor und er-höhtem Grundumsatz bestand eine Hypocalcaemie.

Kurz sei nochmals auf den von Touraine und Lortat beschriebenen Fall einer bandförmigen intercostalen Skle-rodermie nach Incision eines Achselhöhlenabszesses hin-gewiesen, der bereits in den allgemeinen Ausführungen über Sklerodermie Erwähnung fand.

Beim Lichen ruber planus konnten relativ viele Fälle mit ausgesprochen zosteriformer Anordnung nachgewiesen werden.

Besonders hervorgehoben sei ein kürzlich von Herrn Univ.-Prof. Hauck in seiner Sprechstunde beobachteter Fall:

Kl. K., 42 Jahre alt, Kaufmann.

Der Kranke leidet seit Jahren an hartnäckigem chronischen Ekzem beider Hände.

Im August 1936 stellten sich am inneren Rand des rechten Fußes mit stärkerem Juckreiz einhergehende Flecke ein, welche allmählich sich in Knötchen umwandelten. Im Verlauf der nächsten Wochen breitete sich der Krankheitsprozeß immer mehr aus, indem er über das Fußgelenk hinweg auf die Beugeseite des Unterschenkels übergriff. Der Juckreiz sei nach einiger Zeit dann vollständig verschwunden. Er habe sich späterhin nur noch nach Reiben der Haut bemerkbar gemacht. Anfang Januar 1937 bemerkte der Kranke ganz zufällig auch am rechten Arm entzündliche Hautveränderungen, welche jedoch keinerlei Juckreiz verursachten.

Befund: Entlang der ganzen Beugeseite des rechten Arms verläuft ein leicht geröteter Hautstreifen von durchschnittlich 1—2 cm Breite, welcher nur an einzelnen Stellen eine solche bis zu 4 cm erreicht. Der Streifen beginnt 2 Finger breit oberhalb der vorderen Axillarfalte und zieht sich von hier aus, immer ziemlich die Mittellinie der Beugeseite des Ober- wie Vorderarms einhaltend, bis zu der Ulnarseite des Handgelenks hin. Dieser Streifen setzt sich aus kleineren und größeren Gruppen ganz charakteristischer hellroter, abgeflachter, glänzender polygonal begrenzter Lichen ruber planus Knötchen zusammen.

Zwei gleichgeartete den Intercostalräumen parallel verlaufende Hautstreifen lassen sich in der Höhe des 5. bis 7. Brustwirbels auf der Außenseite der rechten Rückenhälfte feststellen und ein weiterer kleiner Streifen auf der Streckseite des rechten Oberarms.

Die auffallendsten Hautveränderungen bietet der rechte Fuß. Hinter dem rechten inneren Knöchel entlang der Innenseite der Achillessehne sieht man ebenfalls in streifenförmiger Anordnung von 12 cm Länge und 3 cm Breite eine Gruppe durchschnittlich linsengroßer papulöser Efflo-reszenzen mit leicht verrucöser Oberfläche und am rechten inneren Fußrand einen Herd von 2—2½ cm Durchmesser mit den gleichen, aber in Rückbildung begriffenen Hautveränderungen. Die Haut weist in diesem Bezirk stark lividen Farbton auf. (Lichen ruber verrucosus). Außerdem finden sich noch und zwar abermals in streifenförmiger Anordnung auf der Beugeseite des rechten Unterschenkels und in der Mittellinie desselben sich hinziehend Gruppen typischer Lichen ruber planus Knötchen, welche 3 cm oberhalb der Kniekehle endigen. Die Breite dieses Streifens beträgt 1—2 cm. Die krankhaften Hautveränderungen waren streng halbseitig lokalisiert.

Archangelskij beschreibt als Lichen ruber planus zosteriformis ein bei einem 21jährigen Mann beobachtetes Exanthem, das am rechten Arm sowie an den benachbarten Brust- und Rückenflächen bandförmig lokalisiert war.

Auch Combes behandelte einen Fall von lineärem Lichen ruber planus, der in zosteriformer Anordnung von der rechten Brustwarze zur vorderen Achselfalte und weiter über den Arm herabzog. C. nahm eine Schädigung des Spinalganglions durch die Noxe des Lichen ruber planus an.

Weiter wird noch von Freund über einen Lichen ruber zosteriformis berichtet. Es entstanden im Anschluß an eine Nierenentzündung ein Streifen von Lichenknötchen vom Daumen aus auf der Radialseite bis zur Ellenbeuge und zwei weitere solche Streifen am Oberarm, die sich über die Schulter bis 2 cm seitlich der Wirbelsäule erstreckten.

Ebenso konnte Sibley einen 40jährigen Mann mit Lichen ruber planus in zosteriformer Verbreitung demonstrieren, der genau über den unteren Rippen von der Mitte der Vorderseite bis zur Medianlinie des Rückens verlief. Daneben fanden sich Herde über den ganzen Körper verstreut.

Ein eigenartiger Fall von Lichen ruber planus wird von Gougerot und Filliol beschrieben. Es handelt sich um einen 22jährigen Mann, der an einem mit heftigen Schmerzen einhergehenden Herpes zoster gangraenosus in der Lumboabdominalgegend erkrankt war. Nach etwa 2 Monaten bedeckten sich die Zosternarben mit Lichen ruber planus Knötchen.

Nobl stellte in einer Sitzung der Wiener Dermatol. Gesellschaft eine 35jährige Frau mit einem systematisierten halbseitig in Höhe des II. Intercostalnerven streng metameral angeordneten Lichen ruber planus vor.

Ferner beobachtete Kreibich einen Lichen striatus der Bauchhaut, der sich streng von der Mittellinie des Nabels nach links als eine Gruppe von ca. 20 hellerstückgroßen erhöhten Herden mit Entzündung darbot. K. vermutete eine primäre Sensibilisierung der Hautmetamere.

Dörffel stellte in einer Sitzung der Nordostdeutschen Dermatolog Vereinigg. ein 19jähriges Mädchen mit systematisiertem Naevus verrucosus vor, der streng halbseitig an Rumpf und Beinen in Form schmaler zosterartiger Streifen angeordnet war.

Weiter schildert Rosner einen zoniformen und acneiformen Naevus, der auf der linken Brustseite dem Verlauf der Intercostalnerven folgte.

Bei der Psoriasis vulgaris konnten nur 2 Fälle mit typisch zosteriformer Anordnung festgestellt werden.

Christea und Copaceanu beobachteten bei einem 12jährigen Knaben eine nur die linke Körperhälfte einnehmende Psoriasis, deren Effloreszenzen bandförmig entlang den Intercostalnerven angeordnet waren und der Anordnung eines Herpes zoster gleichkamen. Weder die Anamnese noch der Allgemeinbefund und die Liquoruntersuchung gaben einen Anhalt für nervöse Störungen.

Außerdem beschreibt Stangenberg einen Fall von einseitiger linearer Psoriasis bei einer 27jährigen Frau, wobei die Herde zosteriform streng rechtsseitig dem Gebiet des Plexus thoracalis und lumbalis folgen. Aus der Anamnese ist bemerkenswert die Neigung zu starkem Schwitzen

und daß dem Ausbruch der Psoriasis starke Gemütsbewegungen vorausgingen.

Von Jeanselme liegt ein Bericht über zosteriforme Syphilis vor, der ein tuberoserpiginös-krustöses Syphilid betrifft, das bei einer 78jährigen Frau rechts halbseitig in Höhe des 11. und 12. Dorsalsegments beobachtet wurde.

Auch Lortat-Jacob erwähnt einen Fall von zosteriformer Syphilis, für den aber wegen der Doppelseitigkeit der Anordnung der Ausdruck „zosteriform" nicht verwendet werden dürfte. Bei einem 30jährigen Mann fand er segmental im Bereich des 4. bis 8. Intercostalraums rechts in der mittleren Achsellinie angeordnete Hautpapeln. Symmetrische Herde waren im 8. Intercostalraum links und zwei weitere analoge Herde an der Außenseite des rechten Arms und am innneren Winkel der linken Augenbraue zu sehen.

Zosteriforme Anordnung wurde auch bei Pigmentanomalien gefunden.

So stellte Remenowsky in der Wiener Dermatolog. Gesellschaft einen systematisierten Albinismus partialis in metameraler Anordnung vor. Am Thorax fand sich links im Bereiche des 6. Intercostalraums halbseitig ein pigmentloser Streifen, der sich in den Randpartien in zahlreiche kleine entfärbte Herde verlor. Es bestanden keinerlei narbige oder atrophische Veränderungen und keine Hyperpigmentierung in der Umgebung. Die Affektion sei angeboren, doch sei in der Familie nichts dergleichen bekannt. R. faßte sie als Störung der Keimanlage auf unter Hinweis auf die von Meirowsky vertretene Ansicht, der die pigmentierten Naevi als atavistische Bildungen erklärt.

Bemerkenswert ist auch ein von Randak veröffentlichter Fall von zosteriformer Leukopathie. Ein 38jähriger Mann wurde mit 6 Jahren überfahren. Die Räder des leichten Wagens gingen über die Vorderflächen der Unterschenkel oberhalb der Sprunggelenke und über die Brust oberhalb der später bemerkten Pigmentanomalie. Drei Monate nach dem Unfall wurde zum ersten Male die Leukopathie am

Thorax bemerkt. In Höhe der 3. bis 6. Rippe verlief ein weißes Band von der hinteren Axillarlinie bis zum Sternum ein wenig links der Medianlinie.

Zusammenfassung.

Ein Fall von bandförmiger zosteriform angeordneter Sklerodermie mit geringgradigen Erscheinungen von seiten des Nervensystems wird wegen der Besonderheit der Anordnung der Herde als neurogen bedingt angesehen.

Aus dem Schrifttum ausgesuchte Fälle von Dermatosen mit ähnlicher zosteriformer Anordnung werden aufgeführt. Außerdem findet besondere Berücksichtigung ein vor kurzem in der Univ.-Hautklinik Erlangen von Herrn Prof. Hauck beobachteter charakteristischer Fall von Lichen ruber planus zosteriformis.

Schrifttum.

Archangelskij: Lichen ruper planus zosteriformis. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 44, S. 48.

Arzt-Zieler: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten 1935.

Bertamini: Zur Kenntnis der strichförmigen Erkrankungen. Archiv für Dermatol. Bd. 62, S. 35.

Blaschko: Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut. 7. Kongreß d. Deutsch. Dermat. Ges. Breslau 1901.

Bürckstümmer: Über drei Fälle von systematisierter Psoriasis vulgaris. Inaugural-Dissertation Erlangen 1935.

Christea u. Copaceanu: Zosterartig angeordnete einseitige Psoriasis. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 8, S. 250

Combes: Lichen planus linearis. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 44, S. 48.

Dörffel: Systematisierter Naevus verrucosus. Sitzung d. Nordostdeutsch. Dermat. Vereinigg. v. 10. 9. 1930 (Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 36, S. 545).

Ehrmann u. Brünauer: Sklerodermie. Jadassohns Handbuch d. Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. VIII/2 Verl. Jul. Springer, Berlin 1932.

Fischel u. Blaschko: Ein weiterer Beitrag zu den strichförmigen Hauterkrankungen. Archiv f. Dermatol. Bd. 82, S. 209.

Freund: Lichen ruber zosteriformis. Sitzg. d. Berliner Dermat. Ges. v. 9. 6. 1931 (Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 39, S. 503).

Gans: Histologie der Hautkrankheiten 1925.

Gougerot u. Filliol: Lichen planus linearis. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 32, S. 208.

Grüneberg: Ein Beitrag zur Frage der systematisierten Dermatosen. Archiv f. Dermatol. Bd. 159, S. 291.

Jeanselme: Die zosteriforme Syphilis, ihre Erkennung, ihre Pathogenese. Zentralbl. für Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 24, S. 275.

Jesionek: Biologie der gesunden und kranken Haut. S. 610.

Kreibich: Lichen striatus der Bauchhaut. XV. Kongreß d. Deutsch. Dermat. Ges. Bonn, Sitzg. v. 4.—6. 9. 1927. (Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 25, S. 56).

Kyrle: Histobiologie der menschlichen Haut 1925.

Lewith: Zur Entstehung strichförmiger Dermatosen. Archiv f. Dermatol. Bd. 157, S. 685.

Lewith: Über systemat. Naevi u. naevusartige Dermatosen. Archiv f. Dermatol. Bd. 169, S. 582.

Lortat-Jacob, Poumeau: Ein Fall von zosterförmiger Syphilis. Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 26, S. 515.

Meirowsky u. Leven: Tierzeichnung, Menschenscheckung u. Systematisation der Muttermäler. Archiv f. Dermatol. Bd. 134, S. 1.

Michon u. Bohème: Segmentierte Sklerodermie bei einer Basedowkranken. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 45 S. 342.

Müller L. R.: Lebensnerven u. Lebenstriebe.

Nobl: Systematisierter halbseitig lokalisierter Lichen ruber planus. Sitzg. d. Wiener Dermat. Ges. v. 7. 2. 1924. (Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 12, S. 240.)

Randak: Über einen Fall von einseitiger zosteriformer Leukopathie. Archiv f. Dermatol. Bd. 136, S. 368.

Remenowsky: Systematisierter Albinismus partialis und metamerale Anordnung. Sitzg. d. Wiener Dermat. Ges. v. 7. 2. 1924. (Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 12, S. 240).

Rosner: Zoniformer u. acneiformer Naevus.
Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 33, S. 578.

Samek: Streifenförmiges artifizielles Ekzem in radikulärer sensibilisierter Zone. Archiv f. Dermatol. Bd. 166, S. 470.

Sellei: Die Akrosklerosis (Sklerodaktylie) und deren Symptomenkomplex nebst neueren Untersuchungen bei Sklerodermie. Archiv f. Dermatol. Bd. 163.

Sibley: Lichen planus zosterähnlicher Verbreitung. Sect. of. dermatol., London 19. 12. 29 (Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 34, S. 696).

Stangenberg: Ein Fall von einseitiger linearer Psoriasis. Dermatol. Wochenschr. Bd. 74, Nr. 9, S. 210.

Strosdher: Sclerodermia zosteriformis. Vereinigg. Dresdener Dermatolog., Sitzg. v. 8. 5. 1929.
(Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 31, S. 293).

Touraine, Lortat-Jacob: Zoniforme intercostale Sklerodermie nach Achselhöhlenabszeß. Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 45, S. 463.

Unna: Beitrag zu den strichförmigen Hauterkrankungen. Dermat. Wochenschr. Heft 35, S. 591 (1918).

Voelkel: Beitrag zur Kenntnis der linearen Hauterkrankungen. Dermat. Wochenschr. Heft 31, S. 493 (1919).

Lebenslauf.

Am 24. September 1910 wurde ich in Nürnberg als Sohn des Ingenieurs Hans Reichel geboren.

Ich besuchte in Nürnberg die Volksschule und absolvierte im Jahre 1929 die Alte Oberrealschule in Nürnberg.

Mein vorklinisches Studium an den Universitäten Erlangen und München beendete ich mit der ärztlichen Vorprüfung im S. S. 1931 an der Universität Erlangen. Während der klinischen Semester studierte ich in Erlangen, wo ich am 5. August 1935 die ärztliche Prüfung bestand.

Während des praktischen Jahres war ich zuerst 4 Monate an der Univ.-Hautklinik in Erlangen und dann 8 Monate an der II. medizin. Klinik des Allgem. Krankenhauses der Stadt Nürnberg. Die Bestallung erhielt ich am 6. September 1936. Im September und Oktober 1936 diente ich beim 20. I. R. in Regensburg. Vom 1. November 1936 bis 31. Januar 1937 war ich als Landassistent bei Herrn Dr. J. Schmitt in Roth b. Nürnberg tätig.

Herrn Univ.-Prof. Dr. Leo Hauck danke ich herzlich für die gütige Überlassung der Fälle und die liebenswürdige Unterstützung bei der Abfassung dieser Arbeit.